Lane Medical Library

Angeborener Tibiadefekt.

■ ■ ■

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Israil-Ber Dunajewsky
aus Lubny (Rußland).

■ ■ ■

München 1913
RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent: Herr Geheimrat Professor Dr. Döderlein.

Meinen teuren Eltern
in Liebe und Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153302_0057

Angeborener Tibiadefekt.

Einer der wichtigsten Leitsätze für die Wissenschaft ist es, aufgestellte Lehren an der Hand von weiteren Beobachtungen zu bekräftigen oder anzugreifen, umgekehrt Beobachtungen anzustellen und aus ihrer Fülle die Regelmäßigkeit und Gesetzmäßigkeit einer Erscheinung zu erforschen und mit ihrer Hilfe Lehren zu begründen. Unter Berücksichtigung dieser Umstände soll in folgendem ein weiterer Fall von congenitalem Defekt der Tibia mitgeteilt werden, der von meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Professor Dr. Döderlein, mir zur Bearbeitung überlassen wurde.

Wir verstehen unter kongenitalem Defekt der Tibia das Fehlen der Tibia allein mit Erhaltung der Fibula und des Fußskeletts, oder doch eines Rudiments. Tibiadefekt ist eine „Mißbildung", welche durch auffallende Abnormität der Form des Beines mit ausgesprochener Verunstaltung des Individuums charakterisiert ist.

Die wissenschaftliche Mißbildungslehre (Teratologie) zählt nicht viele Jahre. Im 19. Jahrhundert schrieb Meckel das erste zusammenfassende Werk über Mißbildungen. Außer ihm ist in dieser Epoche bemerkenswert Bischoff, der einen vortrefflichen Artikel über Mißbildungen in Wagners Handwörterbuch der Physiologie schrieb. Nach dem Urteil von Förster und Schwalbe, ist dieser Artikel hoch bedeutend. Durch Bischoff wurde die wissenschaftliche, entwicklungsgeschichtliche Betrachtung auf alle Formen der Mißbildungen ausgedehnt.

Schon in den Sammelwerken über Mißbildungen von Otto und Förster finden sich Defekte ganzer Ober- und Unterschenkel verzeichnet. Aber fast bis in die achtziger Jahre des vorigen Jahrhunderts waren die Mitteilungen über congenitalen Defekt der Tibia sehr spärlich. Thümmel, der erste, welcher im Jahre 1886 eine größere Anzahl von Beobachtungen zusammenstellte, schrieb: „Der congenitale Defekt der Tibia ist an und für sich ein so seltenes Vorkommnis, daß die Mitteilung einer neuen derartigen Mißbildung von Interesse sein wird." Dieser Defekt gehört schon nicht jetzt zu den größten Seltenheiten. In einer Arbeit über „Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl" konnte Kümmel etwa 193 publizierte Fälle zusammenstellen.

Unter ihnen nehmen die kongenitalen Defekte der Tibia mit 17,35 Prozent die dritte Stelle in der Reihe der Extremitätenmißbildungen an. Einschließlich des unseren Falles dürften 33 einwandsfreie totale Tibiadefekte bis jetzt bekannt geworden sein.

Um nun auf den, in der kgl. Universitäts-Frauenklinik zu München beobachteten Fall einzugehen, so handelt es sich um ein neugeborenes Mädchen, Maria Garmeier.

Anamnese.

Marie Garmeier ist das erste Kind einer 19 Jahre alten Primipara. Die Geburt, welche zur richtigen Zeit erfolgte, dauerte 7 Stunden und wurde bei Fußlage durch Extraktion des nachfolgenden Kopfes beendet. Der Vater ist gesund. Die Mutter gibt an, daß ihre Mutter an Lungentuberkulose gestorben ist, und von 7 Geschwistern eine lungenkrank ist. Sie selbst zeigt Drüsenschwellungen. In der Familie von Vater und Mutter keine Mißbildungen. Die Mutter gibt weiter an, vom sechten Monat der Schwangerschaft bösartige Schmerzen im linken Parametrium gehabt zu haben. Von dieser Zeit an konnte sie auf der linken Seite nicht liegen. Nach erfolgter Geburt ihres Kindes verschwanden diese Schmerzen. Die Menses waren bei ihr immer unregelmäßig. Als Kind erlitt sie einen Fall, von welcher Zeit an die linke Hüfte höher als die rechte blieb. Die linke Crista ossis ilei ist etwa 2 cm höher, als die rechte. Während der Schwangerschaft lag der gravide Uterus ganz auf der linken Seite. Nach Angaben der Mutter war bei ihr der Leib auf der linken Seite sehr aufgetrieben.

Status praesens.

Das neugeborene Mädchen, Maria Garmeier, hatte eine Körperlänge von 48 cm (normal 50) und ein Körpergewicht von 2780 gr (normal 3100). Es ist gut entwickelt und befindet sich im mittelerem Ernährungszustande. Die Haut des ganzen Körpers war schon einige Tage nach der Geburt stark ikterisch, ebenso die Conjunktiven und die Mundschleimhaut. Allmählich verschwand der Ikterus, und die Haut nahm normales Aussehen auf. Am rechten Unterschenkel unterhalb des Kniegelenkes findet sich eine verschiebliche Narbe.

Das Thoraxröntgenogramm ergibt eine Difformität der Rippen. Die linke sechste und siebente Rippe sind in der Mitte verbogen, einander genähert und augenscheinlich miteinander verbunden. Dementsprechend sieht man links am Rücken eine flache Grube, die rechts fehlt. Die Herzgrenzen gehen bis zwei Querfinger über den rechten Sternalrand hinaus. Die Herztöne sind rein. Die Aktion des Herzens ist regelmäßig. Das Thorax-

röntgenogramm ergibt eine mächtige Verbreitung des Venensystems nach rechts hin. Das Abdomen ist weich. Die Leber überragt den Rippenbogen um ca. 2 Querfinger. Die Milz ist nicht vergrößert. Ueber Lungen überall voller Schall, keine Geräusche. Puerilles Atmen. Die Muskulatur ist gut entwikkelt. Reichliches Fettpolster.

Die rechte Unterextremität ist mißgebildet. Der rechte Oberschenkel ist normal. Die Entfernung vom Trochanter zum Condylus externus femoris ist beiderseits gleich groß. Die Condylen des Femur, zwischen denen die Patella nachweisbar ist, traten nun, und besonders der äußere, deutlich nach oben hervor, zumal sich, wie dies schon die Inspektion, noch sicherer aber die Palpation ergab, die untere Gelenkfläche des Femur frei und ohne Verbindung mit knöchernen Teilen erwies. Die Bewegungen im Oberschenkelgelenk sind frei. Die Epiphyse des Femur im Verein mit den beiden Condylen ist nicht verdickt.

Der rechte Unterschenkel ist rechtwinklig gegen den Oberschenkel abgeknickt. Der Fuß steht hinzu wieder in einem Winkel von ca. 70° gebeugt, sodaß die Zehen bis etwa zur Mitte des Oberschenkels reichen. Der Fuß steht in einer hochgradigen Pes Varus-Stellung, sodaß die Planta pedis nach oben sieht, und der Malleolus externus den Fuß nach unten überragt. Diese Extremität ist in der Lage ruhig gehalten. Das Kniegelenk ist normal gebaut. Rotationsbewegungen sind im Kniegelenk leicht auszuführen.

Der Unterschenkel kann mit einiger Kraft nach außen gezogen werden. Die Haut spannt sich, als eine breite Brücke schwimmhautartig zwischen Unter- und Oberschenkel aus und gestattet die vorhandene Flexion des Unterschenkels im Kniegelenk nur soweit zu beseitigen, daß der Unterschenkel in einem Winkel von 30—40° zum Oberschenkel steht. Als Grund der Hemmung bei Streckung des Unterschenkels sind die Sehnen der Muskeln Semimembranosus und Semitendinosus anzusehen, welche scharf und straff am Innenrande der Kniebeuge hervortreten.

Das Capitulum Fibulae, das normal entwickelt ist, steht nach außen von dem Condylus externus femoris und gleichzeitig nach hinten und oben. Der Malleolus externus ist sehr entwickelt und stark hervortretend, während ein Malleolus internus nicht vorhanden ist. Das Röntgenbild zeigt ein völliges Fehlen der Tibia und eine kräftiger entwickelte Tibula, die leicht gekrümmt ist. Sie befindet sich in Gelenkverbindung mit dem Femur. Eine fibröse Masse repräsentiert den Tarsus, an den sich fünf ossa metatorsalia anschließen. Auf diese folgen fünf Zehen.

Der Fuß ist an der Fibula nicht verschiebbar, wohl aber sind Plantar- und Dorsalflexion, sowie Pronation und Supination, wenn auch in geringerem Maße, möglich. Im übrigen ist das Knochensystem kräftig und normal entwickelt. Die willkürliche Muskelbewegung ist vorhanden, eine Parese besteht nirgends. Das Mädchen ließ ich mit abgedrückter Ammenmilch gut ernähren und wurde in gutem Zustande entlassen. Dieser Zustand verschlechterte sich alsbald, sodaß das Kind im Alter von 3 Monaten an Verdauungsstörungen starb.

Es sei mir gestattet, hier gleich diejenigen Fälle von congenitalem Tibiadefekt aus der deutschen und ausländischen Literatur in kurzen Auszügen anzuführen, welche, wie der unserige Fall, durch totalen Mangel der Tibia sich auszeichnen.

1. Fall: Otto. 1850.

Sechsmonatlicher Fötus männlichen Geschlechts. Defekt rechts. Es finden sich Mißbildungen an allen vier Extremitäten, die rechte Hand besitzt nur zwei Finger, an beiden Händen sind Spalten. Die linke untere Extremität ist verkürzt und zeigt einen hochgradigen Klumpfuß. Rechtes Bein im Knie stark flektiert. Unterschenkel sehr verkürzt. Der Fuß steht in Warusstellung. Der Hallux mit seiner Muskulatur und der zugehörige Metatarsus fehlen. Die beiden folgenden Zehen sind zur Hälfte zusammengewachsen. Nerven und Gefäße normal. Wie Burckhardt nachweist, handelt es sich hier mit größter Wahrscheinlichkeit nicht um einen Fibuladefekt, wie Otto selbst meint, sondern um ein Tibiadefekt. Die Richtigkeit dieser Annahme beweist ein Blick auf die Otto'sche Abbildung, die ein den totalen Tibiadefekten analoges Aussehen hat.

2. Fall: Billrot. 1861.

Neugeborenes, männliches Kind, 14 Tage nach der Geburt an einer Pneumonie verstorben. Schwangerschaft und Geburt verlaufen normal. Defekt rechts. Das rechte Bein ist im Knie stark flektiert und läßt sich nicht vollständig extendieren. Pes varus höchsten Grades. Malleolus externus ragt sehr stark hervor. Die Tibia fehlt; auch bei der anatomischen Untersuchung ist keine Spur einer Andeutung dieses Knochens vorhanden. Die Fibula ist nicht stärker entwickelt, als an der anderen Extremität und ist leicht nach hinten luxiert. Die Patella hat nach unten zu einen dreieckigen Fortsatz mit einer dem Gelenk anliegenden Knorpeloberfläche. Ligamenta cruciata und lig. Patellae fehlen. M. Flexor hallucis longus und Tibialis anticus fehlen. Die anderen entspringen von der Fibula und Z. Th. von der Fascia cruris. Nerven und Gefäße sind normal. Der linke Fuß zeigt die Stellung eines Pes calcaneovalgus.

3. Fall: Albert. 1877.

Neun Monate altes Mädchen. Defekt rechts. Rechter Fuß in leichter Varusstellung. Abnorme Beweglichkeit des Unterschenkels in allen Achsen. Die Patella ist gut ausgebildet. Die Tibia fehlte vollkommen, das ganze Knochengerüst des Unterschenkels bestand aus der Fibula.

Sämtliche Muskeln des Unterschenkels sind anscheinend gut entwickelt.

4. Fall: Albert. 1880.

An einem Spirituspräparat der Wiener geburtshilflichen Klinik fehlte linkerseits die Tibia gänzlich. Das untere Femurende besaß keine Fossa intercondyloidea und keine Fossa patellaris. Die Patella ist klein, elliptisch geformt. Die Fibula stark entwickelt. Ihr oberes Ende verlor sich nach hinten subluxiert in Bandmassen. Der Fuß besaß nur drei, mit je drei Phalangen versehene Zehen.

Das Vaviculare, das Cuboid und die drei Keilbeine waren durch einen einzigen Knochen substituiert. Die Muskulatur zeigt einige Abnormität. Rechts ist ein partieller Tibiadefekt.

5. Fall: Parker. 1882.

Zweijähriger Patient. Beiderseitiger totaler Tibiadefekt. Das Hüftgelenk ist normal. Patella fehlt vollkommen. Die Fibula ist kürzer, als in der Norm. Der Fuß steht in Klumpfußstellung und besitzt 6 Zehen und 6 Metatarsalknochen. Der Tarsus scheint normal zu sein. Beiderseits totaler Radiusdefekt.

6. Fall: Hildemann. 1882.

Zwölf Jahre alter Knabe. Defekt links. Ungefähr auf der Mitte des linken Oberschenkels spaltet sich das os femoris in zwei seitliche Hälften. Die Condylen stehen daher in einer ziemlich beträchtlichen Entfernung voneinander. Zwischen beisich an Condylus externus ansetzt und nur der Malleolus exterim Unterschenkel nur ein Knochen mit Deutlichkeit fühlen, welcher aller Wahrscheinlichkeit nach die Fibula ist, weil derselbe

sich an Condylus externus ansetzt und nur der Malleolus exter-

nus vorhanden zu sein scheint. Der Fuß hat die Stellung eines Pes varus.

7. Fall: Reverdin. 1885.

13½ Jahre alte Patientin. Defekt rechts. Der rechte Oberschenkel ist im Vergleich mit dem linken um 3 cm verlängert. Der rechte Unterschenkel ist schlank und weist nur einen Knochen auf, der mit einem scharf hervortretenden Malleolus externus endet. Im Ruhezustande ist der Unterschenkel rechtwinklig zum Oberschenkel gestellt und adduciert. Die Flexion ist in beliebigem Grade zu vermehren. Die Patientin vermag außer-

dem den schlotterigen Unterschenkel nach innen und außen zu schaukeln. Die Fibula erwies sich bei der Extraktion als verdickt. Der Plantaris longus fehlt.

8. Fall: Thümmel. 1886.

Drei Jahre alter Knabe. Defekt rechts. Beim Liegen hält er den rechten Unterschenkel in vollster Beugung, sodaß der Fuß zwischen beiden Unterschenkeln liegt. Die Patella liegt in der Mitte zwischen den Condylen. Bei genauer Palpation des Unterschenkels läßt sich nur die Fibula, welche nach hinten und innen verbogen ist, fühlen. Das Knie über die rechtwinkelige Stellung hinaus nicht streckbar. Rotationsbewegungen, sowie Abduktion und Adduktion im Kniegelenk abnorm ausgiebig. Fuß vollkommen nach innen und oben luxiert. Muskulatur der Fibula normal. Flexor hallucis longus und Plantaris fehlen.

9. Fall: Medini. 1888.

Zehn Monate altes Mädchen. Defekt links. Der linke Oberschenkel war etwas verkürzt. Die Fossa intercondyloidea und die Patella fehlen. Die Fibula, die den einzigen Unterschenkelknochen darstellte, war ein wenig subluxiert. Der Fuß stand in Varusstellung; er hatte 8 Zehen.

10. Fall: Young. 1888.

3 Monat alter Knabe, zeigt an beiden unteren Extremitäten Verbildungen. Rechterseits ist ein partieller und linkerseits ein totaler Tibiadefekt. Der linke Femur ist von normaler Größe. Die Patella fehlt. Das Knie steht in Flexion. Die Fibula ist sehr kräftig. Der Fuß ist in hochgradiger Klumpfußstellung und besitzt nur 4 Zehen.

11. Fall: Burckhardt. (v. Muralt.) 1890.

Knabe, 8 Wochen alt. Defekt links. In der Familie keine Mißbildungen. Das linke Bein ist kleiner als das rechte und so flektiert, daß die Wadengegend an der Hinterfläche des Oberschenkels anliegt. Fuß in Varusstellung, sodaß die Fußsohle sohle direkt nach oben schaut. Bewegung mit dem Unterschenkel gering. Linke Beckenhälfte atrophisch. Bewegungen im linken Hüftgelenk sind in beschränktem Maße ausführbar. Am unteren Ende des Femur eine knorpelbedeckte Rolle. Muskulatur am Unterschenkel derb. Die Tibia fehlt ganz. Die Fibula ist leicht convex nach außen. Der Fuß ist gut entwickelt. Bei der Untersuchung des Patienten im Alter von 12 Jahren erweist sich die linke untere Extremität vollständig in der Entwicklung zurückgeblieben. Der linke Oberschenkel stellt einen ziemlich dünnen Stumpf dar, an dessen vorderen unteren Ende

ein rudimentärer Unterschenkel durch Weichteilverbindung angehängt ist. Pfannengegend als leere Grube palpabel. Der Oberschenkel endet mit einer gänseeigroßen Anschwellung. Streckung im Knie nur bis zum rechten Winkel möglich. Muskeln und Sehnen lassen sich nicht isolieren. Die Fibula prominiert unter der Haut. Füßchen ganz atrophisch, in hochgradiger Supination und Adduktion am Unterschenkel.

12. Fall: Motta. 1890.

Sieben Monat alter Knabe. Defekt rechts. Der Oberschenkel ist um 2 cm gegenüber der gesunden Seite verkürzt, und nach außen rotiert. Die Patella ist vorhanden. Die Tibia fehlt. In der Gegend des Condylus externus und am Malleolus externus ist die Haut narbenartig eingezogen. Der Fuß steht in extremster Vorausstellung und besitzt nur drei Metatorsi und drei Zehen. Eine Externsion des im rechten Winkel zum Oberschenkel stehenden Unterschenkels erweist sich als unmöglich.

13. Fall: Busachi. 1891.

Zehn Monate alte Patientin. Defekt rechts. Am linken Unterschenkel eine nach außen convexe Verkrümmung. Die Oberschenkel sind gleich lang. Am rechten Unterschenkel fehlt die Tibia vollständig. Die Fibula ist sehr verdickt und um 1 cm gegenüber der linken Seite verkürzt. Oberhalb der Fibula fand sich eine narbige Einziehung der Haut. Die Patella und ihr Ligament vorhanden. Die Verbindung zwischen Fibula und Condylus externus ist eine sehr lockere. Das Kind vermochte das Knie in geringen Grenzen zu flektieren und zu extendieren. Der Fuß war nach innen luxiert, sodaß der Malleolus externus und das Ende des fünften Metatarsus die tiefsten Punkte des Gliedes bildeten; er ließ sich leicht in die normale Stellung überführen.

14. Fall: Sutton. 1892.

18 Jahre altes Mädchen. Defekt links. Der linke Unterschenkel ist kaum halb so lang, wie der wohlgebildete rechte. Vollständiges Fehlen der Tibia. Fibula sehr kräftig entwickelt und leicht nach außen convex. Am proximalen Ende zeigt sie eine Gelenkfacette für das Femur. Das untere Ende articuliert mit einer concaven Gelenkfläche des Talus, welcher mit dem Colcaneus ankylosiert ist. Fuß in extremer Varusstellung. Alle Muskeln vorhanden und mit Ausnahme des Flexor digitorum longus von der Fibula entspringend. Nerven des Unterschenkels normal.

15. und 16. Fall: Joachimsthal. 1894.

A) 1 Jahr und 2 Monate altes Mädchen. Defekt rechts. In der Familie keine Mißbildungen. Der rechte Unterschenkel be-

findet sich in starker Flexion und gleichzeitiger Adduktion derart, daß der in Klumpfußstellung befindliche Fuß zwischen beiden Oberschenkeln liegt. Am Oberschenkel ist die Entfernung von Trochanter zum Condylus externus im Vergleich mit der gesunden Seite um 1 cm verkürzt. Die Palpation ergibt, daß die untere Gelenkfläche des Femur frei und ohne Verbindung mit knöchernen Teilen ist. Die Patella ist nachweisbar. Oberhalb eines Vorsprunges an der Außenseite des Kniegelenks, der sich als das nach hinten und oben getretene Capitulum fibulae herausstellte, ist die Haut narbig verändert und eingezogen. Die Tibia fehlt ganz. Die Fibula, die sich um $2^1/_2$ cm gegenüber der linken verkürzt erwies, ist kräftig entwickelt. Die Streckung im Kniegelenk ist nicht über den rechten Winkel hinaus möglich. Der Fuß steht in hochgradiger eguinovarus Stellung und zeigt einen Defekt der großen Zehe und des dazu gehörigen Metatarsalknochens.

B) An einem Spirituspräparat der Berliner Universitäts-Frauenklinik fehlt rechterseits die Tibia gänzlich. Der Oberschenkel ist normal. Die Patella ist vorhanden. An der Außenseite des Condylus externus findet sich eine Gelenkfläche für den einzig vorhandenen, an dem Präparat leicht flectierten Unterschenkelknochen, die Fibula. Sie zeigt einen geraden Verlauf. Im mittleren Abschnitte ist sie sehr dünn. Von oberer Umrandung der Fibula zur entsprechenden Articulationsfläche des Femur erstreckt sich eine vollkommen geschlossene Gelenkkapsel. Der Fuß steht in hochgradiger Varusstellung, sodaß die Planta pedis direkt nach oben schaut.

17. Fall: Kümmel. 1895.

Sechs Wochen altes Mädchen. Beiderseitiger totaler Tibiadefekt. Die Unterextremitäten sind in fast gleicher Weise mißbildet. An dem kräftigen Oberschenkel setzt sich der Unterschenkel so an, daß er in der Ruhelage einen spitzen medianwärts offenen Winkel zu ihm bildet. Am Kniegelenkswinkel finden sich rechts eine, links zwei nabelartige Einziehungen der Haut. Die Bewegungen im Kniegelenk sind ungewöhnlich vielseitig. Im Unterschenkel bei genauester Untersuchung nur ein Knochen fühlbar, der in Ruhelage mit der medialen Fläche seines oberen Endes der Gelenkfläche des Condylus femoris anliegt. Der Fuß ist in höchster Varusstellung. Zehen beiderseits acht. Die Metatarsi fehlen teilweise, teilweise sind sie rudimentär. Beide Hände sind gleichfalls abnorm gestaltet.

18. Fall: Waitz. 1895.

Neun Monate alter Knabe. Beiderseitiger totaler Tibiadefekt. Unterschenkel beiderseits nach hinten innen dem Ober-

schenkel angefügt, Tibia nicht fühlbar. Streckung beschränkt, Flexion vollkommen möglich. Die Haut über die Condylen der Oberschenkelknochen zeigt beiderseits eine Längsnarbe. Die Patella fehlt. Rechts drei Metatarsi mit ein Syndaktylus, links zwei Metatarsi; beiderseits je zwei Zehen. Durch elektrische Reizung ergibt sich, daß Muskulus Tibialis und die Adduktoren der Großzehe fehlen.

19. Fall: Tschmarke. 1900.

Vierjähriger Knabe. Defekt rechts. Der rechte Unterschenkel ist 3 cm kürzer, auch dünner.

Zum Oberschenkel befindet er sich in rechtwinkliger Flexion. Nur die Fibula ist fühlbar. Sie ist verborgen und an den Enden verdickt. Talus, Hallux und 1. Metatarsus fehlen. Das Präparat zeigte, daß alle Muskeln, die am Hallux und 1. Metatarsus inserieren, fehlen, auch Tibialis anticus.

20. Fall: Große. 1900.

Fünfjähriges Mädchen. Defekt rechts. Mißbildungen in der Familie keine. Das ganze rechte Bein ist im Wachstum zurück. Knie in spitzwinkliger Beugung. Oberschenkel etwas, Unterschenkel stark verkürzt. Am Unterschenkel nur die Fibula zu fühlen. Dieselbe artikuliert mit dem Condylus externus femoris ungefähr an normaler Stelle, aber mit einem Schlottergelenk. Sie überragt mit dem Malleolus externus den äußeren Fußrand. Die Muskulatur des Oberschenkels leidlich, die des Unterschenkels erheblich geringer entwickelt. Die Zehen sind normal.

21. Fall: Nolthe. 1903.

$1^1/_2$ Jahre alter Knabe. Defekt rechts. In der Familie sind ähnliche Mißbildungen nicht vorgekommen. Der rechte Oberschenkel hat dieselbe Länge und Form, wie der auf der gesunden Seite, der Unterschenkel ist bedeutend dünner und kürzer. Das Kind hält den Unterschenkel derart gegen den Oberschenkel gebeugt, daß der Fußballen die Gegend der Fossa ovalis berührt. Er besteht nur aus der Fibula, deren oberes Ende mit dem Condylus externus femoris in gelenkiger Verbindung steht. Der Fuß befindet sich in starker Supinationsstellung und besitzt nur vier Metatarsalknochen und vier Zehen. Das Röntgenbild zeigt den Tarsus aus zwei Knochen bestehend.

22. Fall: Baruch. 1908.

$^3/_4$ Jahre alter Knabe. Defekt rechts. Mißbildungen sind in der Familie nicht beobachtet. Rechter Unterschenkel ist kürzer als der linke, und befindet sich in starker Flexion zum Oberschenkel. Der Unterschenkel besteht nur aus einem Kno-

chen, der seiner Lage und Form nach als Fibula gedeutet wird. Dieselbe ist wesentlich stärker, als normal. Der Fuß befindet sich in starker Varusstellung. Die Patella ist nicht vorhanden. An der rechten Hand nur vier Finger. Die Phalangen sind zu einem Knochen zusammengeflossen.

23. Fall: Baradulin. 1909.

Drei Jahre altes Mädchen. Beiderseitiger Tibiadefekt. Die Unterschenkel sind im Sinne der O-Beine gekrümmt. Im Röntgenbilde sind die gut ausgebildeten Fibulae zu erkennen. Beiderseits befindet sich das Capitulum Fibulae zur Seite des Condylus externus femoris. Patella vorhanden. Die Füße befinden sich in hochgradiger Varusstellung. Die große Zehe fehlt links völlig.

In folgenden Fällen fehlt zwar die Tibia ganz, aber sie ist durch einen fibriösen Strang ersetzt.

24. Fall: Erlich. 1885.

Acht Monate altes Mädchen. Am Oberschenkel beiderseitig ein 5 cm langer Auswuchs, der den Muskelinsertionen nach der Tibia entspringt. Die Fibula liegt mehr nach vorn und articuliert mit dem Femur. Sie ist stark entwickelt. Der Verlauf derselben ist nicht ganz gerade, gegen die Mitte wird sie lateralwärts convex. Patella fehlt. Der Fuß befindet sich in Varusstellung. Die oberflächlichen Unterschenkelmuskeln entspringen von der Fibula, von der tieferen Schicht ist nur der Tibialis posticus vorhanden. Gefäße und Nerven normal.

25. Fall: Horrocks. 1886.

Ein verbildeter Fötus zeigt vier Defektbildungen an den beiden oberen Extremitäten und an der rechten unteren Extremität. Die Tibia ist durch einen Strang fibrösen Gewebes ersetzt. Der Unterschenkel ist stark flektiert und adduciert. Die Patella ist vorhanden. Der Fuß in Klumpfußstellung.

26. Fall: M'. Laren. 1889.

Ein durch Amputation oberhalb der Condylen von einem zweijährigen Knaben gewonnenes Präparat. Defekt links. An Stelle der Tibia fand sich ein fibriöser Strang, der mit der Fibula durch eine Art von Membrana interossea in Verbindung stand. Das Fibulaköpfchen war von dem Condylus externus durch zwischenliegendes Bindegewebe etwas getrennt. Die Patella war vorhanden. Der Fuß stand in ausgesprochener Equinovarusstellung.

27. Fall: Melde. 1892.

Zehn Monate altes Mädchen. In der Familie keine Mißbildungen. Die Mutter hat seit einem Fall im vierten Schwanger-

schaftsmonat Beschwerden. Das Kind starb an Otitis und Meningitis. Beiderseitiger totaler Tibiadefekt. Oberschenkel beiderseits annähernd normal, die Unterschenkel mit den Füßen stark nach einwärts gebogen. An der Außenseite des Condylus externus femoris befindet sich beiderseits eine linsengroße, narbenähnliche Hautstelle. Condylus internus springt stark vor. Beiderseits am Unterschenkel nur die Fibula zu fühlen mit Malleolus externus. Die Fibula ist halbkreisförmig nach außen verbogen. Von der Unterfläche einer derben Kapsel in der Gegend des Condylus internus zur oberen Fläche des Talus zieht ein fester fibröser Strang. Rechts ist dieser Strang deutlicher ausgebildet, als links. An der Muskulatur beider Oberschenkel ist auffällig, daß mehrere überzählige Muskeln vorhanden sind. Die normal ganz oder teilweise von der Tibia entspringenden Muskeln gehen zum Teil von der erwähnten Kapsel aus (Tibialis anticus), zum Teil von dem Tibiastrang (Flexor digitorum longus), zum Teil fehlen die Tibiaursprungen oder sind auf die Fibula übergegangen (Extensor digitorum communis, Tibialis posticus). Die Fibulamuskulatur verhält sich im großen und ganzen normal. Die Fußsohlen bei natürlicher Lage fast nach einwärts gekehrt. Rechts sechs Metatarsalien und sieben Zehen, links dasselbe, aber sieben Metatarsalien.

28. Fall: Steinhaus. 1901.

Ein männliches Embryo etwa aus dem Beginn des fünften Schwangerschaftsmonats. Rechts partieller, links totaler Tibiadefekt. Die Oberschenkel sind gleich lang. Ihre unteren Epiphysen sind verdickt. Der linke Unterschenkel besteht aus nur einem Knochen der im Kniegelenk nach hinten und oben luxiert ist und mit dem Femur in Gelenkverbindung sich befindet. An Stelle der Tibia befindet sich ein anfangs breiter, dann schmäler werdender fibröser Strang: Eine vorhandene starke Flexion des Unterschenkels im Kniegelenk läßt sich so weit beseitigen, daß der Unterschenkel in einem rechten Winkel zum Oberschenkel zu stehen kommt. Die Patella ist vorhanden. Der Fuß steht in einer hochgradigen Pes varus-Stellung, sodaß die Planta pedis nach oben sieht. Eine fibröse Masse repräsentiert den Tarsus, an den sich vier Ossa metatarsalia sich anschließen. Von den vorhandenen vier Zehen sind die zweite und dritte in ihrer ganzen Ausdehnung verwachsen.

Ueber folgende vier Fälle von totalem Tibiadefekt war mir die Originalliteratur nicht zugänglich:

Nr.	Autor.	Jahr	Tibiadefekt.
29	Dornseiff	1866	einseitig
30	Chrijstie	1891	rechts
31	Hoffa	1894	beiderseitig
32	Rincheval	1894	rechts

Die Beschreibungen der einzelnen Fälle sind zum Teil recht kurz und beziehen sich meist nur auf die äußere Form der defekten Körperteile. Bei den 33 Individuen der Kasuistik ist die Affektion achtmal doppelseitig, 23 mal einseitig, 13 mal sind sie männlichen, 12 weiblichen Geschlechts, bei den übrigen existieren in dieser Hinsicht keine Angaben. 15 mal handelt es sich um nicht ausgetragene Früchte, 12 Patienten stehen zur Zeit des Eintritts in ärztlicher Beobachtung im ersten, 4 Pat. im zweiten, 2 Pat. im dritten, 2 Pat. im vierten, einer im fünften Lebensjahre; ein Patient ist zur Zeit der Untersuchung $13^1/_2$, einer 18 Jahre alt. Unter 23 Fällen einseitigen Tibiadefekts, in denen der Sitz der Anomalie bezeichnet ist, war 16 mal die rechte und nur siebenmal die linke Seite befallen.

Die bisher veröffentlichten Fälle von congenitalen totalen Tibiadefekt zeigen vieles gemeinsames, sodaß sich beiderseits ein einheitlich gestaltetes Bild dieser Mißbildung hat festsetzen lassen, dessen Charakterisierung an dieser Stelle mir gestattet sei. Falls die Abweichungen vom Normalen, wie das in einer Anzahl von Fällen geschieht, bereits am Oberschenkel beginnen, so findet sich meistens eine Verkürzung desselben, nur bei dem von Reverdin (7) beobachteten Individuum — eine Verlängerung um 3 cm. Bei Burckhardts Patienten (11) bestehen Veränderungen am oberen Femurende, wie am Becken. Häufiger finden sich Veränderungen des unteren Femurendes vermerkt. Die untere Femurepiphyse ist deutlich verdickt, ebenso die beiden Condylen. Nur bei Hildemanns Patienten (6) spaltet sich das os femoris ungefähr in der Mitte des Oberschenkels in zwei seitliche Hälften. Am meisten zeigen die Condylen Veränderungen der Art, daß sie entweder nicht deutlich getrennt sind, oder der laterale gegenüber dem medialen mehr entwikkelt ist.

Die Patella ist bei 11 Patienten vorhanden, fehlt bei sieben, bei den übrigen nicht angegeben. Ist sie vorhanden, so zieht ihr Ligament, falls ein solches besteht, zur Fibula, oder findet in der Kniegelenkkapsel seine Insertionsstelle.

Interessant ist das Verhalten des Kniegelenks; fast in allen Fällen finden wir Beugungskontrakturen mit schwimmhautartiger Faltenbildung angeführt. Für gewöhnlich ist eine Luxation der Fibula nach hinten eingetreten. Die Verbindung der Fibula ist meist eine sehr lockere und gestattet seitliche, wie Rotationsbewegungen. Fast stets fehlen die Ligamenta cruciata und Semilunarknorpel. Die Fibula, mit Ausnahme des Billorts Falles (2), ist besonders in seinem oberen und unteren Abschnitt als gegenüber der Norm verdickt und gleichzeitig verkürzt. Mehrmals verlief die Fibula nicht gerade, sondern convex nach außen. [Autor, Ehrlich (24), Burchhard (11), Melde (27)], in anderen Fällen wiederum [Thümel (8)] mit einer Biegung nach

hinten und innen. Der Unterschenkel ist in der Entwicklung zurückgeblieben, und steht zum Oberschenkel in hochgradiger Flexion-Stellung, häufig auch adduziert. Die Flexion-Stellung ist stets verbunden mit einer Luxation des Unterschenkels nach hinten.

An dem Unterschenkel ist der Fuß in exquisiter Varus-Stellung angefügt, sodaß die Planta pedis meist nach oben sieht. Mit der Varusstellung vereinigt sich häufig eine Luxation des Fußes, der dann der inneren Seite der Fibula anliegt, die ihrerseits über den Fuß hinüberragt. Neben dieser Inconstanz in der Bildung einer Luxation findet sich noch ein Wechsel in dem Befunde an den Mittelfuß und den Zehen. Die ossa metatarsalia sind in der Zahl vermindert oder vermehrt, und zwar vermindert entweder durch gänzliches Fehlen einzelner oder durch Verwachsung benachbarter Knochen miteinander, vermehrt durch Teilung eines Knochens und Auswachsen in zwei. Gleichweise wechselt auch die Zahl der Zehen.

Vergleicht man die Befunde, welche durch Zergliederung des mißgebildeten Unterschenkels gewonnen wurde, so findet sich eine so große Mannigfaltigkeit, daß auch nicht zwei Fälle ein übereinstimmendes Verhalten aufweisen. Auch bei der doppelseitigen Mißbildung von Melde zeigt der Befund an beiden Extremitäten verschiedene Unterschiede. Ein Vorwiegen des männlichen oder des weiblichen Geschlechtes ist nicht nachzuweisen. Es ist endlich noch erwähnenswert, daß ähnliche narbige Veränderungen, wie sie die Haut unserer kleinen Patienten zeigt, auch in einigen anderen Fällen [Motta (12), Busachi (13), Melde (27)] beschrieben wurden.

Eine nähere Betrachtung der oben beschriebenen Fälle führt zu der Beobachtung, daß fast alle von ihnen, außer dem Tibiadefekt, noch eine ganze Reihe anderer Mißbildungen aufzuweisen haben. Einige Autoren sehen sich veranlaßt, darin eine gewisse „gesetzmäßige“ Wechselwirkung zu erblicken. Von den einigen anderen sei hier des von einem französischen Forscher (St. Hilaire) aufgestellten Gesetzes „du balancement organique“ Erwähnung getan, welches besagt, „daß bei mangelhafter Entwicklung des einen Organes, ein anderes übermäßig entwickelt sei. Unsere Zusammenstellung zeigt in der Tat, daß beim Fehlen der Tibia, die Fibula stets kräftiger, als normal, entwickelt ist.

Diagnose.

Die Diagnose der Mißbildung der Tibia ist keineswegs so leicht, wie es vornherein erscheint. Dies beweist besonders der Fall von Otto (1), wo er selbst ein Fibuladefekt diagnostiziert hatte und es sich später herausstellte, daß man es mit einem

Tibiadefekt zu tun hat. Ferner hat Thile (1890) in einem Falle einen totalen Tibiadefekt konstatiert, während es sich bei der Operation erwies, daß noch ein Rudiment der Tibia vorhanden war.

Als konstantes Merkmal des Tibiadefektes hat Burkhardt das Fehlen der Patella angegeben. Jedoch diese Angabe stimmt wohl nicht ganz, da nach Muralt unter 22 angeborenen Tibiadefekten nur 9 Patellardefekte festgestellt wurden. Bei den 33 von uns beschriebenen Tibiadefekten waren nur 7 Patellardefekte. In neuerer Zeit ist uns in der Röntgenisierung ein mächtiges Hilfsmittel zur Diagnose des Tibiadefektes an die Hand gegeben.

Pathogenese und Aetiologie.

In der frühesten Zeit standen die Mißgeburten in den üblen Ruf, daß sie Anzeigen seien schlimmer Vorbedeutung. Das Geheimnisvolle ihrer Entstehung, die Eigentümlichkeit ihrer Gestaltung, das oft erschreckende Aeußere erzeugte die wunderlichsten Ansichten. Die damaligen Teratologen hatten kein wirklich haltbares Fundament. Als Ursachen der Mißbildungen war vor allem das Versehen der Frauen während der Schwangerschaft angegeben. Es ist das Zeichen eines Genies, wenn Harvey schon im Jahre 1651 die Mißbildungen als Entwicklungsanomalien erklärte. Aber fast 200 Jahre war Harwey vereinzelt. Im Jahre 1759 erschien die „Theoria generationis" von Wolf, ein Werk, welches eine Grundlage der modernen Entwicklungsgeschichte wurde, und sämtliche Zweige der Morphologie haben von nun an eine große Anregung erfahren.

Bevor wir an die Besprechung der Pathogenese und Aetiologie des angeborenen Tibiadefektes eintreten, scheint es mir zweckmäßig kurz über die Entwicklung der Extremitäten zu unterrichten. Beim Menschen treten die Gliedmaßen an den Seiten des Embryo an der Grenze von Rücken und Bauch von der sogenannten „Wolff'schen Leiste" gegen Ende der dritten, oder im Anfang der vierten Woche in Erscheinung. Während sie anfangs die Form von rundlichen Auswüchsen haben, flachen sie sich allmählich unter Zunahme ihres Volumens ab. Im Verlaufe der fünften Woche vergrößert sich der Gliedermassenhöcker und teilt sich in zwei Abschnitte, von denen der eine — der Oberarm oder der Oberschenkel — dem Körper anliegt; der andere Abschnitt, der am weitesten vom Zentrum entfernt liegt, verbreitet sich und entspricht der Hand oder dem Fuß. Am freien Rande des Endstückes bildet sich ein schmaler Hautsaum in dem sich dann die einzelnen Fingeranlagen sondern. Ein Embryo von 52—54 Tagen weist schon alle späteren Teile der

oberen wie der unteren Extremität völlig von einander abgegliedert auf. Während dieser Umformungen findet eine Torsion der Anlagen in entgegengesetzten Sinne statt. Der radiale, bzw. tibiale Rand der Extremität fängt mit der Zeit der Ausbildung der Endglieder an sich zu drehen, sodaß die radiale Seite nach auswärts, dagegen die tibiale Seite nach einwärts sich richtet. Dabei tritt Beugung im Knie und Ellbogengelenk.

Kölliker und Hertwig haben in ganz übereinstimmender Weise nachgewiesen, daß alle Teile der Extremitäten in der ersten Zeit der Entwicklung aus ganz gleichartigen Zellen bestehen, welche sich später konzentrieren. Diese „Centren" dichter Zellanordnung entsprechen den späteren Knorpeln, resp. Knochen. Nach dieser Einleitung kommen wir auf den kongenitalen Tibiadefekt zurück.

Das Versehen.

Von den älteren Teratologen wurde das Versehen als Ursache jeder Mißbildung beschuldigt. Gegen das Versehen, worauf die Mutter im Falle von Thümel (8) viel Gewicht legt, spricht sich Förster in seiner Schrift über die Mißbildungen des Menschen aus (Seite 4). Er betont, daß das angebliche Versehen meist stattgefunden hat in einer Graviditätsperiode, in welcher der Fötus bereits vollständig entwickelt ist. Im Falle von Thümmel (8) hat das Versehen in der zweiten Hälfte der Gravidität stattgehabt, somit ist die Annahme der Mutter durchaus falsch. Doch betont Schwalbe (S. 177), daß es sich nicht bestreiten läßt, daß heftige Gemütserregungen bei sensiblen Naturen zur vorzeitigen Ausstoßung der Frucht führen können. Damit ist dann auch die Möglichkeit der Entstehung einer Entwicklungsstörung auf diesem Wege gegeben.

Die Vererbung.

Daß Mißbildungen häufiger in gleicher Weise bei Eltern und Kindern vorkommen, ist Erfahrungstatsache. Es ist bemerkenswert, daß bereits Darvin die Mißbildungen, als bestes Beispiel für die Existenz einer Vererbung anführte. Neuerdings berichtet A. H. Tubly (Lancet 17. Februar 1894 S. 396) über den überaus ungewöhnlichen Fall von Defektbildungen an Händen und Füßen durch vier Generationen hindurch. In Bezug auf den kongenitalen Tibiadefekt muß bemerkt werden, daß bei sämtlichen bisher vorliegenden Beobachtungen das Vorkommen von Mißbildungen bei den Eltern und Geschwistern in Abrede gestellt wird.

Jugendliches Alter.

Von einigen Autoren wird dem jugendlichen Alter der Eltern eine Bedeutung für die Entstehung der Anomalie zugeschrieben, wofür die Tatsache zu verwerten wäre, daß im Falle von

Joachimsthal die Mutter des Trägers der Deformität erst das 14. Lebensjahr erreicht hat. Dreibholz führt in seinen anamnestischen Notizen an, daß die Mutter des Kindes eine kleine, jugendliche Person gewesen sei. In dem Fall von Erlich (24) war die Mutter eine 13jährige Primipara. Nach Melde ist es möglich, daß in diesen Fällen die Jugend der Mutter bei der Entstehung der Mißbildung eine Rolle gespielt hat.

Hemmungsbildung.

Bezeichnen wir eine Anomalie eines Organes als Hemmungsbildung, so soll damit zum Ausdruck gebracht werden, daß die Entwicklung des betreffenden Organs zu irgend einer Embryonalzeit angehalten, gehemmt wurde. Als Hemmungsbildung ist der kongenitale Tibiadefekt, nach Meyersohn, nicht aufzufassen. Es wäre dazu zum mindesten nötig, daß die Tibia in toto, wenn auch rudimentär, vorhanden wäre, da „die Extremität als einheitliches Ganzes angelegt wird und sich erst später in die einzelnen Teile differenziert."

Keimstörungen.

Man hat immer von neuem versucht, den congenitalen Tibiadefekt auf eine Störung in den Befruchtungsvorgängen oder auf ein abnormales Verhalten von Sperma- oder Fizelle zurückzuführen. So berichtet Kümmel über einen sehr interessanten Fall. Herr Professor Born zeigte ihm ein Modell eines Kaninchenembryos, dem die linke vordere Extremität völlig fehlte, bei wohlausgebildeter rechten. Ueber eine kolossale sackförmige Dilatation der betr. Vena cardinalis war nur eine dünne Mesodermschicht, ohne daß eine Spur von Extremitätsknospe da war. Nach Joachimsthal kann man wohl a priori behaupten, daß es nicht angebracht sein kann, in dem congenitalen Defekt der Tibia einen primären Bildungsfehler sehen zu wollen. Es wäre sonst nicht begreiflich, wie in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle die condylen des Femur und auch der Tallus eine so normale Entwicklung hätten einschlagen können. Wir können aber auch aus anderen Gründen diesen Entstehungsmodus für den congenitalen Tibiadefekt ausschließen. Vor allem würde sich dann der Einfluß der Heredität geltend machen, was tatsächlich nicht der Fall ist. Keimstörungen geben für die partiellen Defekte der Tibia keine Erklärung; ebensowenig für jene nicht geringe Zahl von Defekten der Tibia, in welchen sich an Stelle des Knochens ein fibröser Strang befindet. (24—28 Fall). In diesen Fällen war also der Knochen sicherlich angelegt, doch kam es nicht zur weiteren Ausbildung bzw. Ossificierung desselben. Wäre nur die Fibula ursprünglich angelegt gewesen, so würde sich auch das Fußgelenk, bzw. die Gelenkflächen des Talus dementsprechend gebildet haben; wir finden aber, daß die Ge-

lenkflächen an der äußeren Seite meist in normalerweise gebildet sind.

Trauma.

Da wir nach dem oben gesagten den congenitalen Tibiadefekt nicht auf eine mangelhafte Anlage von Bildungsmaterial zurückführen können, müssen wir annehmen, daß die Tibia, gleich dem anderen Skeletteilen angelegt und ausgebildet, zu einem gewissen Zeitpunkte des Fötallebens durch von außen hereinwirkende Ursachen in ihrer weiteren Entwicklung im Bereiche ihrer ganzen Ausdehnung oder nur in bestimmten Teilen behindert wurde und so totale oder partielle Defekte entstanden seien. Mehrfach werden während der Schwangerschaft erlittene Traumen als ätiologische Momente für Entwicklungshemmung angeführt. So will auch die Mutter im Falle von Melde (27) im vierten Monat ihrer Schwangerschaft einen schweren Fall getan haben. Nach Melde kann man nicht die Schuld für das Zustandekommen des congenitalen Tibiadefekts allein diesen Trauma beimessen, da die Entwicklungshemmung derselben sicherlich zu der Zeit begonnen hat, wo die Zehen zur Ausbildung kommen, also Mitte des zweiten Monats. Auch Kümmel ist der Meinung, daß traumatische Einflüsse auf Leib oder Vagina der Mutter für die Mehrzahl der congenitalen Tibiadefekte, die doch in den ersten 2 Monaten der Gravidität entstehen, nur geringe Bedeutung haben dürfen. Wir können nicht überhaupt die Einwirkung eines Traumas in den ersten Monaten der Schwangerschaft als Ursache des Defektes eines Knochens ansehen. Das Embryo und seine Teile sind in dieser Zeit sehr klein, und ein Trauma wird entweder, da sich der durch dasselbe ausgeübte Druck im ganzen Bauchdarm gleichmäßig verteilt, den Uterus gar nicht, oder nur sehr wenig treffen und keinen Effekt hervorrufen. Im schlimmsten Falle kann ein Trauma in den ersten Monaten eher einen Abortus, als umschriebene Verletzung des Embryo bewirken.

Von einigen Autoren wurde behauptet, daß eine Fractur der Tibia das primäre Ereignis sei, welches zu partieller oder totaler Knochenresorption geführt hat. Diese Ansicht kann aber nur wenig Anspruch auf Wahrscheinlichkeit machen, da sie auf einer falschen Grundlage aufgebaut ist. Wie Max Sperling nachwies, sind die sogenannten intrauterinen Fracturen in der größten Zahl der Fälle gar nicht Fracturen, sondern nur Verbiegungen der Knochen.

Ein Trauma, das zu einer späteren Zeit einwirkte, kann, wie Sperling nachwies, ebensowenig eine Fractur zur Folge haben, da hierzu vor allem gleichzeitige Fixation beider Endpunkte des Unterschenkels notwendig ist. Außerdem ist vom 4.—5. Monat der Schwangerschaft die Beweglichkeit des Fötus

im Uterus genügend, um einen auf ihn einwirkenden Stoße oder Schlage sehr leicht auszuweichen, abgesehen davon, daß die Bauchwanderungen und die Uterinwanderungen die Einwirkung der stumpfen Gewalt bedeutend abschwächen müssen. Dazu kommt noch die große Biegsamkeit der Knochen, die das Zustandekommen von Fracturen auf diesem Wege als ziemlich unwahrscheinlcih erscheinen läßt.

Archipterygialtheorie von Gegenbauer.

Im Jahre 1890 hat Burchhardt die Ansicht ausgesprochen, daß bei der Frage nach der Ursache des congenitalen Tibiadefektes die Archipterygialtheorie Gegenbauers eine Rolle spielt. Gegenbauer betrachtet als den Stamm des Archipterygiums der unteren Extremität die laterale Reihe ihrer Skelettteile, sodaß derselbe durch die Femurknochen, die Fibula, zwei Farsal Knochen und die fünfte Zehe zusammengesetzt wird. An diese einzelnen Glieder der Archipterygiums setzen sich die übrigen Skeletteile als Seitenzweige oder Strahlen an. Der erste Strahl beginnt mit der Tibia, in das Skelett der großen Zehe auslaufend; im Tarsus beginnend, läuft der zweite, dritte und vierte Strahl in die betreffenden Zehen aus. Kommt die Ausbildung des Nebenstrahls nicht zustande, so haben wir den typischen Tibiadefekt. Zweigt der Nebenstrahl kopfwärts zu hoch ab, so entsteht eine exostosenartige Verlängerung des Condylus externus femoris. Für die Verwendung dieser Theorie konnte das oft beobachtete gleichzeitige Fehlen des Hallux und seines Metatarsus sprechen. Abgesehen davon jedoch, daß dieses Verhältnis durchaus nicht konstant ist, sind sogar im Gegensatz dazu in einer Anzahl von Fällen (27,8) Verdoppelungen gerade am Hallux beschrieben. Es besteht überdies an Stelle des fehlenden Unterschenkelknochens ein fibröser Strang, der in einer Beobachtung von Parona bei einem partiellen Tibiadefekt nach einem gelungenen operativen Eingriff, der das betreffende Kind in den Stand setzte, seine Beine selbständig zu benutzen, die Fähigkeit noch nachträglich zu verknöchern zeigte. Die Archipterygiumtheorie Gegenbauers gibt keine Erklärung beim Fibuladefekt: beim Mangel des Hauptstrahls müßten wir auch einen solchen des Nebenstrahls erwarten! Nach dem biogenetischen Grundgesetz Haeckels sind wir wohl berechtigt, Analogieschlüsse zu ziehen.

Raumbeschränkende Prozesse im Uterus und amniostische Verwachsungen.

Die Theorien der eindogenen, d. h. dynamischen Aetiologie, welche die Ursache der Mißbildung im Keime selbst findet, reichen, wie wir oben gesehen haben, keineswegs zur Erklärung des congenitalen Tibiadefektes. Viel näher liegt uns eine mecha-

nische, exogene Erklärung, die auch unserem Causalbedürfnis entgegenkommt und wohl in den meisten Fällen imstande sein dürfte, die Mißbildungen genügend zu erklären.

Mechanische Schädigungen der normalen Keimanlage können auf die verschiedenste Weise zustande kommen. Nach Boerner, können Amnion, Decidua reflexa, Uteruswand und abnormer Inhalt des Uterus bei der Raumbeengung in Betracht gezogen werden. Raumbeschränkende Prozesse des Uterus werden an den exponierten Teilen der Frucht, den Extremitäten, zuerst und am stärksten zur Geltung kommen und die Ausbildung eines Knochens ganz verhindern, oder aber mehr in Rudiment zustande kommen lassen. So kann man sich, nach Marchand, die Polydactylie bei Tibiadefekten in der Weise erklären, daß ein zu enges Amnion die Extremitätenstummel zu der Zeit, wo die Zehen zur Ausbildung kommen, fest an den Körper gepreßt und die einzelnen Anlagekeime für die Zehen auseinander gedrückt haben, sodaß z. B. die ursprünglich einfache Anlage für die große Zehe durch den anhaltenden Druck in drei Teile getrennt würde.

In der ersten Zeit der Schwangerschaft haben die verschiedensten Eihäute und besonders das Amnion eine sehr große Bedeutung. Das Amnion ist eine weiche Membran, die, nach His, schon vor dem Sichtbarwerden der Extremitätenanlage über dem Rücken des Embryo sich schließt und seiner Körperoberfläche ziemlich straff anliegt. Erst später wird es durch die sich einstellende Absonderung des Fruchtwassers zur Abhebung gebracht. M. Dareste hat sich als der erste in eingehender Weise damit beschäftigt, den Einfluß eines zu engen Amnion auf die Entwicklung des Embryo zu studieren. Wenn das Amnion anstatt sich entsprechend dem Wachstum des Embryo zu erweitern, denselben auch noch weiterhin mehr oder weniger enge umschließt, kommt es durch Behinderung des Wachstums einzelner Teile zur Ausbildung verschiedener Entwicklungshemmungen.

Nach Dareste muß man die Entstehung der Defektbildungen in der Weise denken, daß das Amnion sich nur in unvollkommener Weise ausdehnt und dadurch verschiedene Teile des Fötus, besonders die vom Körper mehr oder weniger abstehenden Extremitäten in ihrer weiteren Entwicklung ganz oder teilweise behindert. Den Grund für diese Erscheinung muß man wohl in einer Erkrankung der Eihäute suchen, durch welche es zu einer verminderten Ausscheidung von Fruchtwasser kommt, die wieder das Ausbleiben der Ausdehnung des Amnion verursacht. Die Enge des Amnion wird nur an jenen Stellen, an welchen es mit dem Embryo in Berührung kommt, eine Behinderung des Wachstums zur Folge haben. Wahrscheinlich kommt es auch infolge der Erkrankung des Amnions zur Bildung von Verwach-

sungen zwischen diesem und dem Embryo, zur Bildung von mehr flächenhaften oder beschränkteren Adhäsionen, späterhin zur Entstehung von amniotischen Fäden und Strängen, sog. Simonartsche Bänder. Durch den Druck des zu engen Amnion oder auch der bald breiteren, bald schmäleren amniotischen Fäden oder Stränge kommt es nun zu verschiedenen Hemmungen der Entwicklung.

Auch von Winkel nimmt an, daß Anomalien des Amnions eine hervorragende Rolle in der Aetiologie der Mißbildungen spielen. v. Winkel behauptet, daß mehr oder minder alle, wenigstens äußeren Mißbildungen, amniogener Natur sind. Schwalbe bringt auf S. 194—201 sehr instruktive Abbildungen über amniogene Mißbildungen.

Sind die Simonartschen Bänder fadenförmig, so können ganze Extremitäten oder Teile derselben abgeschnürt und sogar resorbiert werden, ein Vorgang, der als Spontanamputation bezeichnet wird. Die Degeneraion spielt dabei eine große Rolle. Nach Schwalbe muß Degeneration in Teilen einsetzen, die durch irgend welche Umstände, am häufigsten wohl durch amniotische Abschnürungen von der Zirkulation abgesperrt sind, weil das Abschneiden der Ernährungszufuhl „im fötalen Leben prinzipiell in gleicher Weise wirken muß, wie im extrauterinen Leben."

Was die Entstehung derartiger fadenförmiger, resp. flächenhafter Verwachsungen des Amnion mit dem Fötus anbetrifft, so hat man lebhaft darüber diskutiert, ob sie durch einfache Verklebungen, oder aber infolge einer Entzündung entstanden sind. Küstner macht darauf aufmerksam, daß man durchaus nicht gezwungen ist, entzündungserregende Momente hier heranzuziehen. Da die jungen Epithelzellen in früher Embryonalzeit noch keine Verhornung zeigen, kann sehr wohl eine Verlötung zwischen Amnion und Epidermis eintreten, wenn ihre Epithelflächen genügend lange und genügend intim einander genähert werden, eine Voraussetzung, die bei genügender Enge des Amnion, bei Fruchtwassermangel und zufälliger faltenförmiger Erhebung einer Amnionpartie erfüllt ist. Allmählich werden diese anfangs rein epithelialen Verklebungen fester, organisiert und vaskulisiert und somit persistent. Tritt später eine vermehrte Ansammlung von Fruchtwasser ein, so können die Verwachsungsflächen wieder getrennt werden, und die Reste als Amnionfetzen an der Haut zurückbleiben, oder aber die verlöteten Partien werden beim Abheben des Amnion gedehnt und zu den beschriebenen Bändern und Fäden ausgezogen. Schwalbe nimmt an, daß die beschriebenen Verwachsungen wohl mehr nach Epithelverlust eintreten können; doch hält er auch die Verklebung nach dem beschriebenen Modus immerhin für möglich.

Der Einfluß der Simonart'schen Bänder bei Entstehung der congenitalen Mißbildungen wird noch viel eher verständlich, wenn man bedenkt, daß in den ersten Wochen die Gewebe noch nicht differenziert haben. Der im Werden begriffene Organismus besteht in der ersten Zeit völlig aus embryonalen Gewebe, welches ebenso vergänglich ist, wie die Granulationswucherungen an den Wundoberflächen. Wir sehen dieselben unter den leisesten Einwirkungen verschwinden, und so läßt es sich leicht verstehen, daß die Compression, die amniotische Stränge den embryonalen Elementen gegenüber ihren Einfluß in ähnlicher Weise geltend machen können.

Wir werden also demzufolge in den meisten Fällen die Defektbildungen der Tibia auf eine Einwirkung des zu engen Amnions, resp. dessen Verwachsungen mit dem Embryo zurückzuführen haben. Für die Annahme, daß es ein umschriebener flächenhafter Druck ist, durch den der Defekt der Tibia hervorgerufen wird, spricht wohl auch die in allen Fällen, mit Ausnahme des Falles von Reverdin (7), deutliche Verminderung des Wachstums des betroffenen Unterschenkels; denn wir können uns ja ganz gut vorstellen, daß es durch die circumscripte Compression auch zu einer Behinderung der regelmäßigen Ausbreitung der peripheren Nerven und des Gefäßsystems in dieser Extremität gekommen sei, und daß dadurch die spätere Wachstumshemmung hervorgerufen worden wäre.

Wenn wir uns die Frage vorlegen, welches sind die Momente, welche ein regelmäßiges Längen- und Dickenwachstum der Knochen bedingen, so finden wir in der Beantwortung dieser Frage, wie sie Gustav Jäger in seiner Monographie gibt, auch gleich die Erklärung für diese Erscheinung. Jäger gelangt am Schlusse seiner Arbeit zur Aufstellung des Satzes: „Unter sonst gleichen Umständen steht das Längenwachstum eines Knochens in geradem Verhältnis zu seiner mechanischen Leistung."

Jäger weist an Hand verschiedener Beispiele aus der Säugetierwelt nach, welchen Einfluß die Häufigkeit der foetalen Bewegungen auf das Längenwachstum der Extremitäten hat. Tiere mit langer Trächtigkeitszeit und lebhafter Lebensweise (von der Lebhaftigkeit des Muttertieres ist die Häufigkeit der Foetalbewegungen abhängig) gebären langbeinige Junge, Tiere mit kurzer Tragzeit und trägerem Temperament, kurzfeinige. Auf unsere Fälle angewendet, würden diese Schlußfolgerungen Jägers zu dem Satze führen: „Das Zurückbleiben im Längenwachstum der verkrüppelten Extremitäten ist intrauterin bedingt durch das Ausbleiben der Bewegungen der betreffenden Teile." Dieser Satz wird sehr gut begründet, wenn wir die foetalamniotischen Bänder und ein zu enges Amnion als Ursachen des Ausbleibens der Foetalbewegungen herbeiziehen. Aehnliche

Verhältnisse können auch bedingt sein durch ein zu enges Uteruscavum, ungünstige Lagerung der Extremitäten.

Daß epitheliale Verklebungen und Strangbildungen des Amnion in der Aetiologie des congenitalen Tibiadefektes eine hervorragende Rolle spielen, wird wahrscheinlich aus dem Vorhandensein der Narben auf der äußeren Haut in vielen Fällen und auch in unserem Falle, ferner aus der Beobachtung Erlichs bei einem partiellen Defekt der Tibia, wo an der Spitze des vorhandenen Tibiarudiments ein langer membranöser Faden hängt, wohl ein Ueberbleibsel der Verwachsung des Amnion mit der Tibia, endlich aus einem von Hildemann (6. Fall) berichteten Falle, in dem einmal das untere Femurende gespalten ist.

Diese Einwirkung des Amnion muß unbedingt in der Zeit der 5.—8. Woche erfolgen, wo die Extremitäten zwar schon in ihrer künftigen Gestalt ausgebildet sind, aber das Skelett derselben noch aus Knorpelmasse besteht; später können diese Schädigungen nicht eingewirkt haben, da eine Veränderung schon fertig gebildeter Teile im Sinne einer Defektbildung nicht möglich ist. Der Embryo ist zu dieser Zeit schon groß genug, daß durch den Druck der zu engen Amnion Wachstumsbehinderung bestimmter Teile des Embryo oder Verwachsungen des zu engen Amnion mit solchen erfolgen und deren Einwirkung auf dieselben statthaben kann. Wenn der Einfluß des Amnion auf den Embryo sich gegen Ende der oben angegebenen Zeit geltend macht, wenn also die Extremitäten die Drehung um die Längsachse schon ausgeführt haben, also die Fibula bereits lateralwärts gewendet ist, so wird es zu Defekten der Fibula und lateraler Zehen kommen, eine solche Einwirkung in einer früheren Periode der Entwicklung — Defekte der Tibia und des Hallux, oder noch ausgedehntere Hemmungsbildungen zur Folge haben.

Für die Wahrscheinlichkeit dieser Ansicht spricht auch der Umstand, daß wir an den oberen Extremitäten, an welchen die Drehung um die Längsachse in umgekehrter Richtung wie an den unteren Extremitäten erfolgt, ein Ueberwiegen der Defekte des Radius gegenüber denen der Ulna vorfinden. Es befindet sich an der oberen Extremität eben zu der Zeit, in welcher sich hauptsächlich die schädigende Einwirkung des zu engen Amnion auf den Fötus zeigt, der Radius auf der Außenseite und ist daher derselben häufiger und mehr ausgesetzt, als die dann schon in geschützterer Lage sich befindende Ulna. In einer früheren Periode der Entwicklung wird sich der Einfluß des zu engen Amnion seltener geltend machen, und es treten eben deshalb die Defektbildungen an Tibia und Ulna an Häufigkeit gegen die an der Fibula und am Radius zurück.

Speziell in unserem Falle gibt die Mutter an, daß sie als Kind beim Aussteigen aus der Trambahn einen Unfall erlitten habe. Bei der Untersuchung fand ich, daß die Crista ossis ilei auf der linken Seite etwa 2 cm höher steht, als auf der rechten Seite. Auch gibt die Mutter an, daß der gravide Uterus ganz auf der linken Seite lag, sodaß sie auf dieser Seite nicht liegen konnte, und daß sie vom 7. Monate an auf dieser Seite heftige Schmerzen gelitten habe. Im Hinblick auf diese Krankengeschichte läßt sich die Annahme wohl mit einiger Berechtigung aussprechen, daß der adhaerente und stark verlagerte Uterus das Wachstum des Embryo in irgend einer Weise beeinflußt habe, daß durch diese pathologischen Lageveränderungen abnorme Druckverhältnisse, erzeugt durch die Uteruswand, zur Geltung haben gelangen können. Wie sich diese im Einzelnen gestaltet haben mögen, läßt sich natürlich nicht eruieren. Die Momente der Adhaerenz und Verlagerung, die eine gleichmäßige Ausdehnung des Uterus wohl unmöglich gemacht haben, berechtigen uns eine Anlegung der Entstehung des Tibiadefektes im Sinne eines pathologisch wirkenden Druckes und foetal amniostischen Verwachsungen zuzulassen.

Prognose.

Beim angeborenen Tibiadefekt vereinigt sich alles, um die Prognose recht ernst zu machen; Die fehlende Festigkeit des Unterschenkels und des Knies, die Atrophie der Gliedmaßen und die falsche Stellung des Fußes. Nach dem Muralt'schen Falle würde sich auch mit zunehmendem Alter die Prognose verschlimmern. Der Patient von Muralt ist nämlich derselbe, dessen Krankengeschichte früher Burkhardt veröffentlicht hatte. Im Alter von 8 Wochen maß bei diesem die linke Fibula 8 cm, die rechte 9,4 cm; im Alter von 12 Jahren fand man für beide Knochen eine Länge von 13,5 cm, und 26,5 cm. Die Verkürzung verhielt sich also fast wie 1:2.

Therapie.

Es ist noch gar nicht lange her, daß man dieser durch den Ausfall der Tibia gesetzten Deformität völlig machtlos gegenüber stand. Während man noch vor einigen Dezentien der festen Ansicht war, daß Kinder mit congenitalen Knochendefekten selten ein höheres Alter von 4—6 Monaten erreichen, verfügen wir heute über eine größere Anzahl von Beobachtungen, welche obiger Annahme widersprechen. Gerade solche Fälle, welche über die Kinderjahre hinaus am Leben blieben, bieten ein erhöhtes Interesse für uns, da für solche auf theapeutische Ab-

hilfe ihres Fehlers Bedacht genommen werden muß. Wir wissen jetzt, daß die allermeisten dieser mißbildeten Kinder im übrigen absolut lebenskräftig waren. Jedenfalls erlangen die Mißbildungen durchaus praktisches Interesse.

Conservierende Behandlung.

Ganz natürlich ist es, daß wir zuerst mit der conservierenden Behandlung auf unblutigen Wege verfahren werden. Immobilisierende Verbände, seien es Gypsverbände, seien es Schienenverbände, wären das Nächstliegende, um eine Correction der falschen Fußstellung zu erzwingen. Der Erfolg war leider bis jetzt nicht günstig. Wenn wir auch im jugendlichsten Alter, das Füßchen unserer Patienten in die richtige Lage gezwängt haben, und es darin fixierten, die erhoffte günstige Wirkung wird immer ausbleiben, da der Wachstumsproceß des vorhandenen Knochens den mit ihm articulierenden Teil der Extremitäten wieder in die alte abnorme Stellung zurückdrängen wird.

Jägers Satz: „Unter sonst gleichen Umständen steht das Längenwachstum eines Knochens in geradem Verhältnis zu seiner mechanischen Leistung," veranlaßt Burkhardt vorzugungen auszuführen, in diesem Vorhaben möglichst zu unterstützen.

Kräftige Nahrung und frische Luft sind, nach Burkhardt das beste Mittel, welche dem schwachen, kindlichen Körper die Möglichkeit geben, die ungewöhnlichen Anforderungen zu überwinden. Er weist dabei auf den Fall Degiacomi (36. Seite, Burck) auf, bei welcher „die Natur alles aufgeboten hat, um den angeborenen Fehler durch alle ihr zu Gebote stehenden Correctionsmittel wieder gut zu machen, und es ist ihr dies so gut gelungen, daß von der Deformität (angeborener Fibuladefekt) nur die sekundäre leichte Skoliose übrig blieb."

Prothese, Anlegung und Exarticulation.

In den Fällen, wo das Bein keine feste Stütze beim Gehen gewähren kann, ist die Prothese das einzige Hilfsmittel. Legte man Prothesen an, so war der haltlose Unterschenkel, als lästige Appendix nur im Wege. Von vielen Autoren wurde empfohlen, am besten die Patienten von diesem Hindernis mittelst der Exarticulation zu befreien. So hat man bei dem Patienten, dessen Krankengeschichte zuerst von Burckhardt und später von Muralt beschrieben wurde, die Exarticulation im Kniegelenk machen müssen. Nolte ist der Ansicht, daß die von Tschmarke vorgeschlagene Exarticulation das beste Mittel ist, um den Patienten zu helfen, Wenn die Exarticulation in möglichst jugendlichem Alter ausgeführt wird, laufen die Kinder

mit ihrer völlig unempfindlichen Femurepiphyse auf Stelzbein oder künstlichem Bein vorzüglich.

Tschmarke untersuchte das mittelst Exarticulation gewonnene anatomische Präparat des Unterschenkels und fand, daß die Gefäße schlecht entwickelt sind. Er führte davon den Schluß, daß kein wesentliches Wachstum des mißbildeten Unterschenkels zu erwarten gewesen wäre und schloß sich denjenigen an, welche den mißbildeten Unterschenkel einfach amputieren, resp. exarticulieren.

Operative Maßnahmen.

Gerade aus dem Umstand, daß bei dem congenitalen Tibiadefekt im weiteren Verlauf der Jahre die Entwicklung nicht nur des Unterschenkels, sondern auch des Oberschenkels und des Fußes zurückblieb — gerade aus diesem Umstand, aus welchem viele Autoren einzig und allein die Exarticulation, resp. Amputation des Unterschenkels für zweckentsprechend halten — ziehen andere Autoren den Schluß, daß auch hier der Grundsatz der Chirurgie: „Erhalten, was sich erhalten läßt", zur Anwendung gelangen könne. Die Therapie hat nach ihnen die Aufgabe, den verstümmelten Fuß so früh als möglich zum Stehen und zum Gehen brauchbar zu machen. „Fragen wir uns", schrieb Baruch, „ob denn die deformierten Teile wirklich wertlos sind, so muß aus dem klinischen Bild wiederholt werden: Die Fibula ist durchweg stärker als normal, ja oft 2—3 mal so stark wie die der gesunden Extremität, und die Muskulatur ist, abgesehen von einer geringen Atrophie, vollzählig vorhanden. „Das Ziel der Operation muß darin sein, die in vielen Fällen sehr hochgradige, muskuläre Flexionskontraktur zu heben und die Fibula mit dem Femur so zu verbinden, daß ein sicherer Gebrauch des Beines ermöglicht wird. Gleichzeitig ist der vorhandene Klumpfuß zu korrigieren.

Die Operation von Albert.

Die Operation im Kniegelenk hat Albert (3. Fall) als erster ausgeführt. Bei dem 9 Monate alten Kinde durchtrennte er quer unterhalb der Patella die Weichteile, resercierte die Wandungen der Fossa intercondyloidea, sodaß eine mit der Spitze nach oben stehende keilförmige Grube entstand, deren Wandungen zum Teil knorpelig, zum Teil aber spongiös knöchern waren. Er frischte dann das obere Ende des Tibia ebenso keilförmig an (die Spitze des Keiles war Knorpel). „Dann nahm ich" — sagte er — „eine gerade Ahle und bohrte das Femur in den Condylen durch, nachdem die Fibulaspitze in die Nische der Fossa intercondyloiden eingesetzt war. Der Bohrkanal ging somit durch Femur und Fibula, und nun wurde durch dieselben

ein Silberdraht durchgesteckt, der die Fibula in ihrer Nische festhielt. Die Vereinigung erfolgte knöchern in einem geringen stumpfen Winkel, doch ist über das weitere Schicksal der Patientin nichts bekannt geworden.

Die Operation von Motta und Busachi.

In ähnlicher Weise, wie Albert, sind weiterhin Motta und Busachi vorangegangen. Der Patient von Motta war zur Zeit der Operation 7 Monate alt. Die Operation unterschied sich von der Albert'schen nur dadurch, daß die Silberdrahtbefestigung unterblieb. Eine Ankylose blieb aus. Der Erfolg war der, daß der Kranke nach Ablauf eines halben Jahres bei einer Beweglichkeit des Kniegelenks von ca. 30° mit Hilfe eines Schienenapparates, der den Fuß, um die noch bestehende Verkürzung von 4 cm auszugleichen, im Plantarflexion fixierte, die ersten Gehversuche machte.

Busachi operierte in ähnlicher Weise ein 10 Monate altes Kind. Auch hier war keine knöcherne Vereinigung eingetreten. Busachi gab nach der Heilung einen leichten Filzverband, der das Glied in corrigierter Stellung erhielt und so die Patientin in den Stand setzte, sich auf den Beinen zu halten.

Die Operation von Wolf.

Andere Chirurgen machten den Versuch, eine wirkliche Nearthrose herzustellen. So Wolf in einem von Joachimsthal mitgeteilten Falle (15). Die Erfahrung, daß in den meisten Fällen nach der Implantation der Fibula in die Fossa intercondyloidea trotz der Auffrischung und event. Fixation der Gelenkenden eine Ankylose nicht erzielt wurde, und daß trotzdem der functionelle Erfolg ein befriedigender war, veranlaßt Wolf zu seiner Operation. Zuerst machte er die Tenotomie der Schenkelbeuger, die sich indessen als unzureichend für die Streckung erwies. Später eröffnete er das Kniegelenk, und nachdem die nach oben und außen verschobene Fibula aus ihrer abnormen Lage gelöst wurde, brachte er sie in den Spalt zwischen den beiden Condylen, worauf die Kniegelenkkapsel wieder vernäht wurde. Auch nach diesem Eingriff, bei dem absichtlich, um die vorhandene Verkürzung nicht noch zu vermehren, keine knöchernen Teile von den Gelenkenden entfernt wurden, war eine vollkommene Streckung des Unterschenkels nicht möglich; dieselbe gelang jedoch nach der Heilung der Wunde durch Etappenverbände. Das Kind war nach der Tenotomie der Achillesschuh und der Redression des Klumpfußes imstande, auf einer 3 cm hohen, die Verkürzung ausgleichenden Sohle, zu gehen. Indessen traten keine festen Verwachsungen der Fibula ein, und daß dieselbe stets die Neigung hatte, ihre erste Stellung wieder

einzunehmen, so war es notwendig, das Knie noch durch einen Apparat zu stützen.

Die Operation von Rincheval und Bardenheuer.

Rincheval (32. Fall) pflanzte die Fibula in das gabelförmig gespaltene Femurende ein. Die Operation mißlang, da durch Verletzung der atypisch verlaufenden Arteria poplitea Gangrän des Unterschenkels eintrat.

Aehnlich verfuhr Bardenheuer. Er spaltete die obere Epiphyse der Fibula und implantierte das verjungte untere Femurende zwischen die Spangen der Fibula. Dabei hatte er, wie Rincheval, das Unglück, die atypisch verlaufende Arteria poplitea zu verletzen. Es trat Gangrän ein, sodaß später die Amputation cruris gemacht werden mußte.

Die Operation von Braman.

Herr Prof. Braman operierte den von Große (20 Fall) mitgeteilten Fall in der Weise, daß er die Fibula am Köpfchen verkürzte, zuspitzte und in eine der Fossa intercondyloidea angebrachte Höhlung einpaßte. Dabei wurde besonders darauf geachtet, daß die Epiphyse der Fibula nicht verloren ging, was leicht hätte geschehen können, da man zur Streckung des Beines bei der Contraktur der Beuger eine Kürzung der Fibula vornehmen mußte. Von einer Tenotomie der Beuger wurde Abstand genommen, um sie in immerhin schon geschädigter Funktion nicht noch mehr zu beeinträchtigen. Wäre aber die Epiphyse resp. der Epiphysenknorpel fortgefallen, so wäre ein Wachstum des ohnehin schon in der Entwicklung zurückgebliebenen Knochens nicht mehr zu erwarten gewesen. Der Fuß wurde manuell redressiert und rechtwinklig in möglichst normaler Stellung gegen die Fibula durch den Verband fixiert. Nach $2^1/_2$ Jahren hat sich die gleich nach der Operation $5^3/_4$ cm betragene Verkürzung um fast 2 cm verringert, die Fibula an Dicke zugenommen, und das Gehen war ohne Schiene möglich.

Die Operation von Kraske.

Herr Prof. Kraske operierte in zwei Sitzungen den von Baruch mitgeteilten Fall (22). Die erste Operation führte er im Sprung, die zweite im Kniegelenk aus. Am Sprunggelenk operierte Herr Professor Kraske folgendermaßen. Nach Freilegung des Gelenkes wurde das distale Ende der Fibula in sagittaler Richtung bis ein Stück weit über die Epiphysenlinie hinaus in die Diaphyse hinein gespalten.

Die beiden Knochenspangen der Fibula werden gabelförmig gespritzt und in die Gabel wird der Taluskopf eingezwängt. Nach der Operation wurde ein Schienenverband angelegt.

Bei der Operation am Kniegelenk wurden die Weichteile an der Außenseite der Extremität durch einen Schnitt getrennt. Das Kniegelenk wurde eröffnet. Von dem knorpeligen Fibulaköpfchen wurde in sagitaler Schnittführung und unter Schonung der Epiphysenlinie lateralwärts ein keilförmiges Stück abgetragen und so die Fibula zugespitzt. Sodann wurde aus der Fossa intercondyloidea das Femur ebenfalls sagittal zur Längsachse desselben von beiden Coudylen soviel mit dem Meißel in proximalwärts konvergierender Richtung abgestemmt, daß ein keilförmiger Ausschnitt entstand. In diesen ließ sich der oben zugespitzte Kopf des Wadenbeins leicht einpressen. Die Wunde wurde vernäht, und die Fibula durch Verband in ihrer Stellung fixiert. Die Wundheilung verlief reaktionslos.

„Ankylose im Kniegelenk", — sagt Baruch, — „Nearthrose im Fußgelenk dürfte also der Weg sein, eine brauchbare Extremität herzustellen." Welche von beiden Operationen zuerst ausgeführt wird — man wird zweckmäßig zweizeitig operieren — scheint ganz irrelevant zu sein.

Zeit der Operation.

Vom großen Wert ist die Beantwortung der Frage: Zu welchem Zeitpunkt soll operiert werden. Burckhardt und Kümmel sind der Ansicht, daß man operieren muß, „so früh als möglich, d. h. sobald der Patient in das Alter des Gehenlernens kommt, also etwa nach Ablauf des ersten Lebensjahres." Nach Prof. Nasse soll man bei Deformitäten geringeren Grades, welche den Fuß nicht ganz unbrauchbar machen, eher abwarten, bis die Verhältnisse des Beines etwa größer und für die Behandlung bequemer werden, während man in schwereren Fällen so bald als möglich vorgehen muß. Kirmisson ist der Meinung, daß die Eingriffe nicht zu früh gemacht werden sollen, sondern erst dann, wenn die Kinder stark genug sind, um das Bein beim Gehen zu benutzen, also etwa im Alter von 2—3 Jahren.

Alle oben genannten Operationsversuche setzen ein langes, event. mehrfaches Krankenlager von Seiten des kleinen Patienten voraus. Der Erfolg ist dazu äußerst zweifelhaft, denn die meisten der Operierten müssen einen Schienenapparat, der kostspielig ist, tragen. Daher kann man nicht umhin, sich mit denjenigen Forschern einverstanden zu erklären, welche, wie Molthe und Tschmarke, der Ansicht sind, daß die einfache Amputation, resp. Exarticulation dem Kinde manche Unbequemlichkeit ersparen kann. Man ist wohl berechtigt, einen Versuch, den mißbildeten Unterschenkel zu erhalten, auszuführen, vorausgesetzt, daß die sozialen Verhältnisse eine lange Behandlung gestatten. Bei Kindern der ärmeren Klassen dürfte

die einfache Absetzung des Gliedes das schonendste und sicherste Verfahren sein.

Zum Schlusse möchte ich noch kurz besprechen, welche Bedeutung der congenitale Tibiadefekt in der Geburtshilfe hat. Jede Leitung einer Geburt muß unerläßlich auf eine sichere Diagnose gestützt sein. Gilt dieser Anspruch überhaupt, so ist er besonders von Geltung, wo die Geburt durch ein mißgestaltetes Kind fehlerhaft gemacht, die Hilfe der Kunst erfordert. Osiander in seinem Werke „Grundriß der Entbindungskunst" schrieb: „Nicht alle Mißbildungen sind der Art, daß sie einen Einfluß auf das Geburtsgeschäft hätten, aber der Geburtshelfer muß mit allen Arten von Mißbildungen der Früchte genau bekannt sein."

Verbogene, wie bei dem congenitalen Tibiadefekt ankylosierte Extremitäten können auf den Geburtsverlauf von großen Einfluß sein, indem sie einerseits die Diagnose außerordentlich erschweren, andererseits zu Störungen der Austreibung des Kindes führen können. Dabei kann es zu den Knochenfrakturen kommen, oder dieselben erfolgen bei operativen Maßnahmen, die zur Beseitigung der Geburtserschwerung nötig werden. So berichtet Hohl über einen Fall, bei dem sämtliche Extremitäten ankylosiert waren. Nachdem hier der Kopf mit der Zange extrahiert war, zögerte die Geburt des Rumpfes und bei der nun folgenden Extraktion wurden die Oberarm- und Oberschenkelknochen gebrochen. Hohl berichtet weiter über einen Fall, wo die in den Knien ankylosierten unteren Extremitäten derartige gebogen waren, daß die Beine dicht am Bauch lagen. Bei der vorhandenen Steißlage gelang die Herableitung der Füße nicht. Auch die Wendung und Extraktion dürfte bei derartigen Abnormitäten unter Umständen sehr erschwert sein. In unserem Falle waren die Verhältnisse günstig, und die Extraktion ebenso bei Steißlage gelang ohne Schwierigkeiten.

Die Frage über die Behandlung bei diagnostizierten Vorhandensein einer Mißbildung als Geburtshindernis hat eine große Literatur hervorgerufen. Unter den Geburtshelfern, welche sich für Perforation, Zerstückelung usw. erklären, findet man J. Busch: „Sollte man nicht lieber" — sagt er — „durch Zerstückelung einer Mißgeburt, die, wenn sie auch lebendig geboren wird, nicht nur dem Staat, sondern auch sich selbst zur Last ist, eine Mutter mit Gewißheit retten, in der noch so viele Generationen künftiger Menschen verborgen liegen, als diese einem solchen unnützen Geschöpfe zu gefallen, fast gewiß aufopfern."

Die Römer konnten eine Mißgeburt nach Ansicht derselben von fünf Nachbarn töten. Nach neueren Rechtsbegriffen ist es unerlaubt, mißgebildete, lebende Kinder zu töten. Hier sind

aber die Kinder geboren, aber in geburtshilflicher Beziehung handelt es sich um ein zweites Leben, welches durch das mißgestaltete Kind in Gefahr kommt.

„Es kann", - - sagt Hohl — „weder von einem Zugestehen, noch von einem Rechte der Tötung der Mißgeburt die Rede sein, da dem Geburtshelfer unter allen Umständen die Aufgabe gestellt, ist das Leben der Mutter und des Kindes, selbst des mißgestalteten, zu erhalten, und zu retten." Dabei ist von der größten Wichtigkeit für den Geburtshelfer, eine genaue Kenntnis der Mißgeburten zu haben, sich diese oft zu vergegenwärtigen und bei Hindernissen im Geburtsverlauf an sie zu denken. Mit Recht sagte Hohl schon im Jahre 1850: „Heraus aus den Gläsern mit den aufgestellten Präparaten von Mißbildungen, und hinein in die Phantome!"

Am Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. Döderlein für die Uebernahme des Referates und Herrn Professor Dr. Baisch für die Ueberlassung des Materials an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Albert E. Implanation der Fibula in die Fossa intercondyloidea femoris bei angeborenem Defekt der ganzen Tibia. Wiener medizinische Presse 1877, Nr. 4 Seite 3.
2. Albert E. Zwei seltene Fälle von angeborenen Missbildungen an den Gliedmassen. Wiener medizinische Blätter 1880, Nr. 26 Seite 679.
3. Boerner. Anatomische Untersuchung eines Falles mit Phocomelie. Dissertation Marburg 1887.
4. Birnbaum R. Klinik der Missbildungen und congenitalen Erkrankungen des Fötus, Berlin 1909.
5. Billroth T. Ueber einige durch Knochendefekte bedingte Verkrümmungen des Fusses Archiv für klinische Chirurgie 1861, I. Seite 252.
6. Baruch M. Beitrag zur Therapie der congenitalen Defekte am Unterschenkel. Inaug-Dissertation. Freiburg 1908.
7. Baradulim J. Ein Fall von angeborenem Defekt der Tibia. Russisches Archiv für Chirurgie 1909.
8. Burckhardt L. Beiträge zur Diagnostik und Therapie der congenitalen Knochendefekte an Vorderarm und Unterschenkel. Inaug.-Dissertation Leipzig 1890.
9. Busachi T. Un Caso di mancauza congenita della tibia, con speziale riguardo alla sua cura. Giornale della R. Academia di mediciner di Torino 1886—1891 Nr. 9—12 Archivio di ortopedia.
10. Doreste M. Memoire sur les anomalies des membres Journ. de l'anatomie et physiologie 1882.
11. Erlich N. Untersuchungen über die congenitalen Defekte und Hemmungsbildungen der Extremitäten. Virchow Archiv 100, 1885.
12. Gegenbauer C. Ueber das Archipterygum, Jenasche Zeitschrift für Naturwissenschaft. Bd. 7 1872.
13. Grosse U. Zur Casuistik angeborener Knochendefekte Langenbeckscher Archiv für klinische Chirurgie. Berlin 62. Band 1900.
14. Hisw. Anatomie menschlicher Embryonen. Leipzig 1880.
15. Hertwig O. Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen etc. Jena 1893.
16. Hildemann A. Beitrag zur Casuistik der angeborenen Hemmungsbildungen der Extremitäten. Inaug.-Dissertation. Kiel 1882.
17. Horrocks. Malformed foetus, Transactions of the obstetrical Society of London Vol. XXVII, 1886, Seite 131.
18. Hohl A. Die Geburten missgestalteter Kranken und toter Kinder. Halle 1850.
19. Jäger G. Jenaische Zeitschrift für Medizin und Naturwissenschaft 5. Band 1870.
20. Joachimsthal G. Ueber den angeborenen totalen Defekt des Schienbeins. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie, 3. Band 2. Heft 1894.
21. Kölliker A. Grundriss der Entwicklungsgeschichte. Leipzig 1884.
22. Küstner in Müller's Handbuch der Geburtshilfe. 2. Band.
23. Kümmel W. Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl, Cassel 1895.
24. Kirmission E. Lehrbuch der chirurgischen Krankheiten angeborenen Ursprungs. Uebersetzt von Deutschländer. Stuttgart 1899.
25. Meyersohn. Archiv für klinische Chirurgie 1861, Band 76.

26. Medini L. Un caso di mancanza congenita della tibia. Bullet, delle scienzi med. di Bologna, Serie 6, Vol. XXII, 1888.
27. Muralt L. Ueber congenitalen Defekt der Tibia mit anatomischer Untersuchung eines Falles von totalem congenitalem Tibiadefekt. Inaug.-Dissertation Cassel 1895.
28. Motta M. Un caso di mancanza congenita della tibia. Archiv di ortopedia 1890.
29. Melde R. Anatomische Untersuchung eines Kindes mit beiderseitigem Defekt der Tibia und Polydactylie an Händen und Füssen. Inaug.-Dissertation Marburg 1892.
30. M. Laren J. A case of congenital abseuce of Anatomy aud Physiology. Vol. XXIII, 1889 Seite 598.
31. Nolte A. Ein Fall von congenitalen totalen Tibiadefekt. Inaug-Dissertation Leipzig 1903.
32. Nasse. Chirurgische Krankheiten der unteren Extremitäten. 1. Hälfte, Deutsche Chirurgie Stuttgart 1897.
33. Otto. Monstrorum sexcentorum descriptio anatomiea. Tübingen 1850. Nr. 257.
34. Parona F. Deformità congenita agli arti inferiori corceta mediante la resezione delle articolazioni dei ginocchi. Giornale della R. Academie di medicina di Torino 1880.
35. Parker R. Congenital absence of radius from each arm with defective carpus aud haud. Congenital absence of tibia from each leg, with supernumerary and irrequlas toes. Transaktians of the pathalog. Society of London, Vol. XXXIII, 1882, S. 238.
36. Reverdin J. Mal formation congenitale de la jambe droite.. Revue medicale de la Suisse Romande 1885, S. 592.
37. Sperling M. Ueber die Aetiologie der sogen intrauterinen Fracturen. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynaekologie 1892.
38. Schwalbe E. Allgemeine Missbildungslehre (Teratologie), Jena 1906, 1. Teil.
39. Sutton J. Congenital absence of the Tibia. Transactions of the pathalogical soc. of London 1892, Vol. XVIII, p. 124.
40. Steinhaus F. Beitrag zur Casuistik und Aetologie des congenitalem Tibiadefektes im Verein mit einigen andern Missbildungen. Archiv für pathalogische Anatomie und Physiologie (Virchow), Band 163, Heft 2, Berlin 1901.
41. Tschmarke P. Zwei seltene Formen angeborener Missbildungen, Zeitschrift für orthopedische Chirurgie. 8. Band, 2. Heft, Stuttgart 1900.
42. Thümmel. Ein Fall von congenitalem Defekt der ganzen Tibia. Inaug.-Dissertation, Halle 1886.
43. v. Winkel. Volkmanns Vorträge, 373—374.
44. Waitz. Deutsche medizinische Wochenschrift 1895.
45. Young J. Double congenital deformity of the tibia. The Americ Journ., of the Medical Sciences. Vol. XCV. 1888.

Lebenslauf.

Im Jahre 1906 absolvierte ich das klassische Gymnasium zu Lubny (Gouv. Poltawa,. Rußland). Vom Herbst 1908 bis Frühjahr 1911 studierte ich Medizin an der Universität Zürich, wo ich im Februar 1910 die Prüfung in Physik und Chemie und im Februar 1911 die Prüfung in Anatomie und Physiologie bestanden habe. Seit dem Sommer 1911 setzte ich mein Studien in München fort.